

**FACULTE DE MEDECINE
BROUSSAIS HOTEL-DIEU
UNIVERSITE PARIS VI**

ANNEE 1971

THESE

N^o

58

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

Jean-Jacques TERRASSIER

Né le 12 août 1941 à NICE (Alpes Maritimes)

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES STRIES ANGIOIDES

Président : M. OFFRET, Professeur

EDITIONS MEDICALES



ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1971

BROUSSAIS

N°

THESE

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

PAR

Jean-Jacques TERRASSIER

né le 12 août 1941

à Nice (Alpes Maritimes)

Présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES STRIES ANGIOIDES

Président : Monsieur le Professeur G. OFFRET

A MA FEMME,

Avec tout mon amour.

A MES PARENTS,

Pour leur affectueux soutien de tous les jours.

A MES BEAUX-PARENTS,



A NOTRE PRESIDENT DE THESE

A MONSIEUR MONSIEUR LE DOCTEUR GUY OFFRET

Professeur de Clinique Ophtalmologique à la Faculté de
Médecine de PARIS
Ophtalmologiste des Hopitaux

Qu'il soit ici remercié d'avoir bien voulu nous faire l'honneur
d'accepter de présider cette thèse.

A MONSIEUR LE DOCTEUR DUBOIS-POULSEN

**Professeur Agrégé à la Faculté de Médecine de Paris,
Chef de Service du Centre National d'Ophtalmologie des
Quinze-Vingts,**

**En l'assurant de notre profond respect et de notre sincère
reconnaissance pour l'accueil et l'enseignement que nous
avons reçu dans son Service.**

AU DOCTEUR ALAIN BRACHET

AUX LAZ Assistant du Centre National d'Ophtalmologie des Quinze-Vingts,

pour leur précieuse collaboration
qui nous a inspiré le sujet de cette thèse et a toujours su nous
guider avec gentillesse.

AUX ASSISTANTS DES QUINZE-VINGTS

AUX INTERNES DES QUINZE-VINGTS

pour leur franche camaraderie.

AUX LABORATOIRES CHIBRET

pour leur précieuse collaboration.

Ayant eu l'occasion de suivre dans le Service de Monsieur le Professeur DUBOIS-POULSEN aux Quinze-Vingts, 10 cas de stries angioïdes, dont 9 associés à une élastorrhéxie systématisée, nous nous proposons ici de faire le point sur cette affection qui a fait couler beaucoup d'encre, et que quelques notions nouvelles quant au traitement et à la pathogénie ont rendue d'actualité.

Ce travail a présenté pour nous un double intérêt :

- d'une part cette affection touche, dans le cas présent, des sujets jeunes avec un pronostic visuel très grave,
- d'autre part, l'ignorance où nous sommes quant au mécanisme exact, rend toute tentative thérapeutique nouvelle passionnante.

Après un bref rappel des connaissances acquises sur la maladie, nous présenterons dans cette thèse, dont la seule ambition est de faire une mise au point axée sur la gravité évolutive, 10 dossiers illustrés de quelques rétinographies originales, que Monsieur le Professeur DUBOIS-POULSEN a bien voulu nous autoriser à publier.

R A P P E L H I S T O R I Q U E

Décrites pour la première fois en 1889 par DOYNE, qui les apparenta par leur aspect à des vaisseaux, puis par PLANGE en 1891, elles reçurent le nom de "STRIES ANGIOIDES" de STEPHENSON et KNAPP en 1892.

Elles redevinrent d'actualité en 1908 grâce à COPPEZ et DANIS, et surtout en 1929 par GROENBLAD et STRANDBERG, qui la même année les rattachèrent à une affection cutanée décrite par DARIER en 1896 : le "PSEUDOXANTHOME ELASTIQUE".

Ces affections, observées au fond d'oeil et sur la peau entrèrent alors dans le cadre d'une atteinte de type dégénératif et familial du tissu élastique, dénommée par FRANCESCHETTI et ROULET : "Syndrome de GROENBLAD et STRANDBERG".

En 1936, BONNET publiait un remarquable mémoire auquel se réfèrent encore les auteurs modernes, détaillant l'aspect clinique des stries et des lésions maculaires qui les accompagnent.

En 1940, TOURAINE et son élève TEMINE donnèrent à cette dystrophie héréditaire, touchant le tissu élastique dans son ensemble, le nom : "D'ELASTHORRHEXIE SYSTEMATISEE".

A partir de ce moment les différentes théories, qui s'étaient plus ou moins éparpillées, se rallièrent aux hypothèses de TOURAINE. Puis FRANCESCHETTI, FRANCOIS et BABEL classèrent cette affection dans les "HEREDO-DEGENERESCENCES" du fond d'oeil témoins d'une maladie systématisée.

CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

La lente évolution, l'absence de signe fonctionnel au début, font que les stries angioides sont la plupart du temps une découverte d'examen systématique ou demandé par un dermatologiste.

Etant donné la gravité de l'évolution, le malade peut également consulter pour une baisse d'acuité visuelle spontanée ou perçue à l'occasion d'un traumatisme plus ou moins important.

Il faut enfin noter que depuis le développement des examens systématiques, l'âge de découverte s'est nettement abaissé, ceci d'autant plus que le caractère héréditaire fait souvent consulter les enfants d'une personne atteinte.

La moyenne d'âge se situe donc actuellement entre 20 et 40 ans.

E X A M E N

L'examen à la lampe à fente ne laisse rien prévoir, et le segment antérieur de l'oeil est tout à fait normal.

ASPECT OPHTALMOSCOPIQUE

Il est devenu quelque chose de très défini par ses composantes que l'on retrouve systématiquement et dont seules les caractéristiques d'intensité, de trajet et de dimensions, sont appelées à varier.

Il faut également noter que cette affection, survenant avec un pourcentage égal chez les deux sexes, est toujours bilatérale, mais que l'évolution asymétrique rend souvent les deux aspects du fond d'oeil très différents.

- I) Anneau péri-papillaire :

A dilatation maximum, on est tout de suite frappé, en examinant le pôle postérieur, par l'existence autour de la papille, dont l'aspect est normal, d'un anneau grisâtre plus ou moins foncé et plus ou moins complet.

Cet anneau, rappelant par son allure une "couronne d'épines", est séparé de la papille par une zone étroite de couleur jaune opalescent, dans l'axe duquel les vaisseaux choroïdiens ne sont jamais visibles.

Cet aspect d'opalescence est, comme nous le verrons par la suite, du à la perte de transparence de la lame vitrée.

- II) Les stries :

- Trajet : C'est de l'anneau péri-papillaire que paraissent naître les stries, dont la direction est généralement radiaire.

Cependant, et nous le verrons dans une de nos observations, elles peuvent, après un bref parcours radiaire, prendre un trajet circulaire "en branche de saule".

Ces stries bifurquent dans toutes les directions, donnant un aspect en "craquelure de verre" ou en "ruisseau sur un lit de sable".

Les anastomoses avec les voisines sont fréquentes, tandis que la strie se dirige plus ou moins loin vers l'équateur, en s'amincissant de plus en plus.

- Dimensions : elles sont très variables.

Certaines atteignent deux à trois diamètres d'un vaisseau en largeur et sont courtes et trappues.

D'autres sont filiformes, très longues, s'épuisant vers l'équateur par une mince plage translucide.

De toute façon, elles ont rarement une extension de plus de deux à trois diamètres papillaires.

- Aspect, couleur : on regroupe les différents aspects et couleurs, qui sont somme toute assez divers, en deux types :

- les uns filiformes, gris ardoisés, sont dits de type pigmentaire,

- les autres, plus larges, bruns rougeâtres, "lie de vin", sont dits de type vasculaire.

DANIS et COPPEZ avaient émis l'hypothèse que ces

deux aspects représentaient des âges différents de lésion.

En fait, il semblerait que la couleur est essentiellement due à l'intensité des réactions associées aux lésions de la lame vitrée choroïdienne.

Il s'agit, en l'occurrence, du dépôt de substances hyalines et de la prolifération de l'épithélium pigmentaire.

- Bords : ils sont très variables :

. d'aspect déchiquetés ou éméchés dans le cas des stries de largeur importante, ils peuvent être très tranchés dans celui des stries filiformes.

- Lit des stries : il faut d'abord remarquer que les vaisseaux rétiniens sont placés en avant des stries, puisqu'ils se détachent sur elles sans changement de trajet.

Les stries angioïdes reposent sur une petite plage décolorée : gris clair opalescent, qui semble former les "berges du "ruisseau".

Cette plage, assez large aux environs de la papille, puisque l'anneau péri-papillaire semble posé dessus, va se rétrécir en même temps que les stries.

Vers la périphérie elle ne formera plus qu'une bordure très fine et bien tranchée par rapport à la rétine avoisinante.

GRONDBLAD, s'appuyant sur le fait que les vaisseaux choroïdiens n'apparaissent pas au travers de ce lit, émit l'hypothèse qu'il correspondait à une sclérose profonde de la choroïde et non pas à une simple dégénérescence de l'épithélium pigmenté.

- III) Région maculaire :

Les altérations de la région maculaire, généralement intacte au stade de début, entrent plutôt dans le cadre des complications.

L'acuité visuelle est normale, mais on observe souvent à proximité de la macula une strie plus ou moins importante.

D'après GROENBLAD, l'évolution se ferait ensuite en trois stades :

- le premier serait caractérisé par de fines pigmentations qui donnent un aspect granité à la région maculaire. Ces pigmentations, devenant plus importantes, finissent par "craqueler" cette région,

- dans le second, des hémorragies plus ou moins brutales, amènent le malade à consulter pour une baisse d'acuité visuelle. Ces hémorragies constituent ensuite un foyer maculaire gris brunâtre, bordé de plaques hémorragiques diffuses et de lésions exsudatives,

- dans le troisième enfin, ce foyer finit par s'organiser et donne une prolifération gliale puis une plage atrophique blanc nacré, bien tranchée, englobant complètement la macula ou située à cheval sur elle.

L'acuité visuelle est à ce stade durement touchée.

Cette évolution est cependant loin d'être aussi systématique. MAWAS en 1958, a décrit plusieurs hémorragies maculaires avec grosse atteinte de l'acuité sans strie angioïde visible au fond d'oeil.

De même, RENY et MENDELSON en 1970 ont présenté

un cas similaire avec dégénérescence chorio-rétinienne centrale, sans strie visible.

L'examen fluorographique n'avait pas mis en évidence de strie angioïde.

- IV) Périphérie du fond d'oeil :

Il faudra distinguer deux zones :

- la zone équatoriale, est souvent parsemée de fines taches pigmentées formant des anneaux plus ou moins fractionnés de un à trois diamètres papillaires. A ces anneaux aboutissent les plus longues des stries radiaires. Cet aspect, qui serait pathognomonique d'une altération diffuse de la membrane de Bruch, disparaît ensuite brutalement en formant de petites "plaques de mosaïque".
- plus loin vers la périphérie, on est souvent frappé par l'aspect pratiquement normal du fond d'oeil. Parfois de petits foyers blancs nacrés bien limités et d'aspect perlé sont entourés d'un liseré pigmenté et siègent dans les couches profondes. Ce sont les "Druses" de la lame vitrée.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Il est assez rare que l'on ait à douter de la véracité des stries angioldes.

En effet, on peut facilement les différencier :

- des stries blanchâtres, légèrement pigmentées, post-hémorragiques, que l'on rencontre parfois chez le myope,
- des stries monoliformes de SIEGRIST, situées assez loin de la papille sur le trajet d'un vaisseau, et dont l'aspect linéaire, pigmenté, discontinu, est assez caractéristique,
- des lésions traumatiques : rupture de la choroïde, cicatrices pigmentées et granuleuses qui sont unilatérales et concentriques à la papille.

Enfin, la présence même des stries, dans le cas d'un semis de taches plus ou moins foncées, écarte le diagnostic de collagénose ou de dégénérescence sénile pigmentaire et atrophique.

De toute façon, en cas de doute, le diagnostic sera fait par l'aspect très caractéristique des lésions lors de l'angiographie fluorescéinique.

EVOLUTION

On a trop souvent insisté sur la lenteur de l'évolution des stries angioïdes. Beaucoup d'auteurs parlent de plusieurs dizaines d'années ce qui tend à amoindrir la gravité de l'affection.

L'évolution générale se fait par paliers plus ou moins brutaux. Elle est basée sur l'apparition de nouvelles stries accompagnées parfois d'oédèmes et d'hémorragies. Ces dernières aboutissent, au niveau de la macula, à la formation du foyer atrophique, blanc nacré, que nous avons décrit.

Cette lésion peut d'ailleurs, comme nous venons de le montrer, apparaître indépendamment des stries, donnant alors un caractère de brutalité à l'affection.

Quant à l'évolution maculaire, APPELMANS et LEBAS la divisent en trois stades :

- apparition d'une pigmentation plus ou moins discrète, qui donne à cette région un aspect granité,
- apparition sous la lame vitrée de la choroiée, d'hémorragies et de lésions exsudatives,
- apparition du placard maculaire atrophique, qui rend le pronostic visuel désastreux étant donné la bilatéralité des lésions.

De leur côté, les stries se multiplient, s'élargissent et se pigmentent et si nous avons tant insisté sur la région maculaire,

à leurs dépend, c'est qu'elle conditionne l'avenir visuel.

Aussi, ne faut-il pas trop se leurrer et les cas de régression décrits par SAMUEL et FUCHS, qui tendaient à faire des stries un phénomène transitoire non indélébile, sont exceptionnels.

Quant au mode d'apparition et d'extension des stries elles-mêmes, il est très discuté.

Jusqu'à présent on considérait que les stries s'étendaient en se ramifiant à partir du cercle péri-papillaire, qui se complétait petit à petit.

Mais VIGNALOU en 1954 réfute cette théorie.

Il aurait suivi régulièrement pendant trois mois le développement de stries ayant pris naissance à la périphérie et qui se seraient étendues par poussées successives vers la papille.

FONCTIONS VISUELLES

ACUITE VISUELLE

FRANCOIS et VERRIEST, dans leur rapport à la Société d'Ophthalmologie, ont fait une étude très claire des fonctions visuelles.

L'acuité visuelle centrale est en général intacte au tout début et seuls quelques aspects granités du champ maculaire peuvent être distingués au fond d'oeil.

Puis l'apparition des diverses complications maculaires entraîne une chute souvent brutale de l'acuité, qui se réduit alors à 1/10 voire 1/50 sur un oeil tandis que l'autre continue à évoluer.

Par la suite, il est rare que ce résidu d'acuité ne persiste pas

SENS LUMINEUX

Il est difficile d'être systématique, certaines courbes d'adaptation sont tout à fait normales alors que d'autres, appartenant à des malades moins atteints, sont très pathologiques.

Malgré tout, dès que les lésions dégénératives ont pris une certaine ampleur, la courbe est évidemment pathologique.

SENS CHROMATIQUE

La plupart des auteurs, dont FRANCOIS et VERRIEST, ont insisté sur l'intégrité du sens chromatique.

Cependant, par la suite, plusieurs observateurs, dont VERRIEST, ont fait état de dyschromatopsies acquises d'axe bleu-jaune.

CHAMP VISUEL

- PHOTOPIQUE :

On est frappé par la discordance des résultats de l'étude du champ visuel chez des malades atteints de stries angioïdes.

Beaucoup d'auteurs considèrent les limites périphériques comme normales. Cependant FRANCESCHETTI et ROULET ont décrit pour la première fois en 1936 des rétrécissements concentriques, tantôt réguliers, tantôt irréguliers. Nous avons pu d'ailleurs retrouver ce rétrécissement périphérique dans deux de nos observations.

FRANCOIS et VERRIEST ont ensuite très bien montré que l'atteinte du champ maculaire par le placard dégénératif fait apparaître un élargissement de la tache aveugle puis un scotome central ou péri-coecal à pente douce.

Pour notre part, nous avons pu observer un scotome central et un scotome péri-caecal à pente douce.

- SCOTOPIQUE :

Il est toujours anormal du fait d'un scotome péri-caecal exagéré et d'un scotome central à l'obscur, qui peut atteindre toute l'étendue du pôle postérieur.

ELECTRO - RETINOGRAPHIE

L'électro-rétinogramme est régi par l'étendue des lésions rétinienne. Toujours normal au début, il devient sub-normal lorsque l'aire maculaire est débordée et la périphérie atteinte.

Dans une de nos observations, où le fond d'oeil était très altéré, nous avons pu noter une double atteinte photopique et scotopique avec mauvaise adaptation de b2 et tracé négatif en début d'adaptation.

FLUOROGRAPHIE

SMITH et GASS, ALEZZANDRINI, puis AMALRIC et BONNIN, ont très bien souligné l'intérêt capital de la fluorographie pour le bilan d'un oeil atteint de stries angioïdes.

Dans cet examen, tout de suite après l'injection, on aura parfois la surprise de voir s'imprégner de fluorescéine les lésions centrales dues aux altérations de la membrane de Bruch, avant le temps artériel proprement dit.

Puis tout le réseau de stries angioïdes va se dessiner avec une netteté extraordinaire et faire apparaître de nouvelles stries non détectées à l'ophtalmoscope.

A partir de ces stries, la fluorescéine, qui va diffuser largement, montre que le réseau choroïdien sous-jacent, est pathologique de façon très étendue.

La région maculaire se présente comme une large flaque

fluorescente, centrée par la lésion maculaire noirâtre.

La périphérie s'imprègne en une multitude de petits amas autour desquels la fluorescéine diffuse.

Au cours de l'angiographie, on verra donc apparaître un ensemble de lésions beaucoup plus étendues que ne le laissait supposer l'examen ophtalmoscopique. Cette technique permet ainsi un bilan beaucoup plus complet, surtout à la périphérie rétinienne.

Au point de vue du diagnostic différentiel, les stries angioïdes dont l'imprégnation va s'étendre très largement sous la membrane de Bruch, sont très différentes des lésions traumatiques dont la diffusion est inexistante.

HISTO - P A T H O L O G I E

Ce chapitre, malgré les recherches anatomiques de DANIS et COPPEZ (1900), de LISTER (1902), de PLANGE (1904) et de MAGITOT (1911), est resté longtemps embrouillé.

Diverses hypothèses furent émises, considérant les stries comme :

- un cercle veineux péri-papillaire anormal,
- des plis rétiniens post-rétinite,
- des hémorragies profondes de la rétine.

Par la suite, la plupart des théories se rallièrent à celle de KOFLER (1917) qui plaça le siège des lésions au niveau de la lame vitrée-choroïdienne.

Cette lame vitrée est située entre l'épithélium pigmenté de la rétine et la couche chorio-capillaire de la choroïde.

Epaisse d'environ 1,5 micron, elle est formée de deux lames :

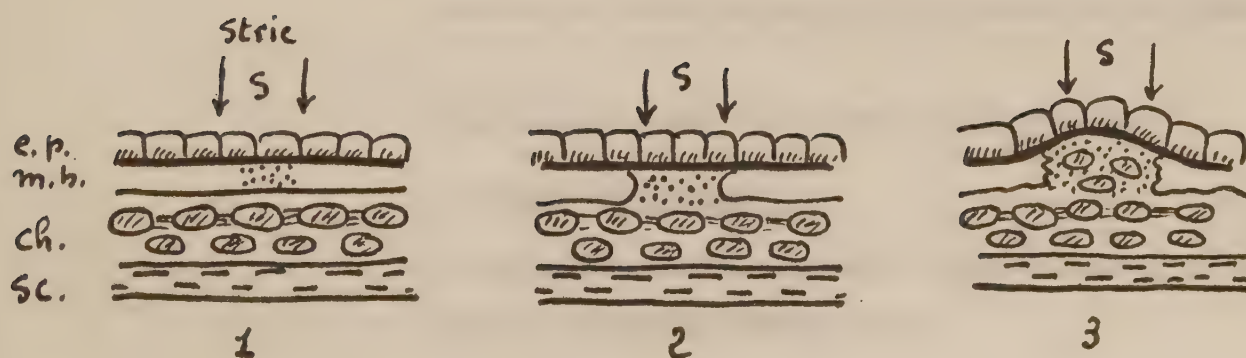
- une lame mésodermique externe, ou lame choroïdienne, faite de fibrilles élastiques, solidement maintenues à la chorio-capillaire,
- une lame ectodermique interne, ou lame rétinienne, élaboration de l'épithélium pigmenté sans fibre élastique, Celle-ci est maintenue étroitement à la précédente par des fibres connectives mais elle est séparée d'elle par une fine déhiscence.

Nous voyons donc que de ces deux lames, la lame choroïdienne faite essentiellement de fibres élastiques, est la plus apte à se rétracter en cas de rupture ; d'autant plus qu'elle s'épuise au niveau du corps ciliaire qui peut, par les tractions exercées, renforcer cet effet.

Actuellement, l'unanimité s'est faite pour localiser les lésions primitives dans la lame vitrée qui subirait un épaissement transitoire avec sclérose, élastique puis rupture. C'est à ce stade qu'elles deviendraient perceptibles ophtalmoscopiquement.

Enfin suivraient : une basophilie, des migrations pigmentaires, des hémorragies dues à l'altération des parois vasculaires choroïdiennes, des formations de lames conjonctives entre l'épithélium pigmenté et la chorio-capillaire.

La prédilection des lésions pour la région maculaire s'expliquerait, selon LEBAS (1960) par la grande dépendance métabolique de cette partie avasculaire vis-à-vis de la choroïde.



D'après ALEZZANDRINI

P A T H O G E N I E

Depuis KOFLER, en 1917, la théorie pathogénique la plus souvent admise est celle de l'altération dégénérative de la lame vitrée.

LES STRIES ANGIOIDES

Les stries seraient la perception des ruptures et de la rétraction de la membrane de Bruch, donnant l'aspect rougeâtre "pseudo-vasculaire".

Puis suivraient une opacification par épaissement de cette lame vitrée et une altération de l'épithélium pigmenté donnant l'aspect dit "pigmenté" ardoisé, bordé d'un liseré dépigmenté.

Quant au mécanisme primitif de cette rupture, il est encore très discuté :

- troubles circulatoires de la chorio-capillaire,
- phénomènes inflammatoires débutant dans la choroïde,
- traumatismes plus ou moins minimes sur cette membrane mise en tension,
- enfin, KUSICK (1956), fait entrer une théorie enzymatique qui expliquerait la dégénérescence de la substance fondamentale du tissu conjonctif, transmise sur un mode récessif.

D'autres théories ont encore leurs partisans :

- Origine rétinienne :

- . par infiltration de pigments : conséquence d'hémorragies ou de troubles du métabolisme.

. par plissements rétiniens au niveau de l'épithélium pigmenté, dus soit à une rétinite in utéro (WALZEN), soit à des hémorragies capillaires entre l'épithélium pigmenté et la rétine (LAW).

- Origine choroldienne :

. par infiltration pigmentaire cicatricielle des vaisseaux (COWPER, 1954),

. par hémorragies de la chorio-capillaire suivies de dépôts de pigments hématiques (PLANGE).

LESIONS MACULAIRES

Elles seraient dues à la précarité des échanges métaboliques de cette région.

Du fait de l'altération de la paroi élastique des vaisseaux, amplifiée par cette précarité, surviendraient des hémorragies et des exsudations albumineuses.

Ces phénomènes entraîneraient une dégénérescence avec prolifération conjunctivo-gliale, donnant les plages blanches décrites précédemment.

Il faut d'ailleurs noter la parenté qui existe avec les affections du type rétinite exsudative de COPPEZ et DANIS ou la rétinite circonscrite au stade terminal.

Ainsi, la plupart des auteurs se sont ralliés à la théorie de la rupture primitive de la membrane de Bruch, mais le mécanisme de début n'a pas encore fait l'unanimité.

LESIONS ASSOCIEES

Le mérite d'avoir, la même année (1929), décrit l'association des stries angioléides et du pseudoxanthome élastique, revient à GRONDBLAD et STRANDBERG.

Ainsi s'ouvrait le chapitre important des lésions associées, qui devait se compléter ensuite par :

- La Drépanocytose	HERRICK	1932
- L'Ostéite de Paget	PERRY	1934
- L'Elastose sénile	SCHOLZ	1941
- Le syndrome d'EHLERS-DANLOS :	COTTINI	1949
- La maladie de Marfan	MASON	1959

E L A S T O R R H E X I E S Y S T E M A T I S E E

La découverte de ce syndrome, survenant en général chez un sujet jeune, de 20 à 40 ans, est due à la coexistence :

DES LÉSIONS CUTANÉES

Ces lésions, symétriques, se localisent au voisinage des plis de flexion du cou, de la région axillaire, des coudes, de l'aîne, de la région ombilicale, enfin plus rarement des muqueuses buccales et génitales:

Elles consistent en l'apparition de petites papules rondes ou ovalaires allant de la taille d'une tête d'épingle à celle d'un petit pois.

Ces élevures sont agglomérées en plaques linéaires, de couleur jaune cireux, dit "vieil ivoire". La peau alentour est anormale.

Ces lésions qui succèdent insidieusement à l'apparition d'un placard violacé, sont élastiques au palper, enchassées dans l'épiderme dont la pilosité est normale.

L'aspect histologique reconnu à la biopsie est pathognomonique.

Il s'agit d'une altération du tissu élastique qui se groupe en amas anarchiques et granuleux dans les couches moyennes de la peau.

A la coloration, la basophilie (réaction de UNNA) est caractéristique.

DES LSIONS CARDIO-VASCULAIRES

- Cardiaques : endocardite, myocardite avec hypertrophie élastique,
- Aortiques : existence d'anévrismes non syphilitiques, avec hypertrophie et fragmentation des fibres élastiques de la couche moyenne,
- Artérielles : hypertension, ruptures, hémorragies.

DES LSIONS VISCERALES

- Emphysème pulmonaire,
- Hémorragies gastro-intestinales fréquentes et amenant souvent à consulter la première fois.

DES LSIONS NEUROLOGIQUES

- Troubles psychiques : dépression, agressivité, perte de la mémoire,
- Crises épileptiques.

DES LSIONS OCULAIRES

Il s'agit en général de stries angioïdes décrites plus haut.

Il faut cependant individualiser, comme BISCHLER l'a fait en 1955, une forme fruste que l'on retrouve au fond d'oeil dans l'élastorrhexie :

- le "fond d'oeil moucheté multicolore".

Il est composé d'une multitude de taches jaunâtres très serrées, situées au voisinage de la ligne médiane. Vers la périphérie

de la lésion, se forme un véritable "réseau de bandes nacrées" dans lequel s'inscrivent des plaques pigmentées de mosaïque ardoisée.

Puis elles s'atténuent progressivement pour se continuer insensiblement par un aspect normal du fond d'oeil.

Le caractère familial de ce syndrome, dont nous venons de voir les différents composants, a été maintes fois souligné et la consanguinité jouerait un rôle non négligeable.

LA DREPANOCYTOSE

Cette affection : " Hémoglobinoase S", est due à la présence d'une hémoglobine anormale dite "lente".

Elle a été observée chez la race noire en Afrique et aux Etats-Unis, où elle sévit sous deux formes :

- L'une grave, homozygote, la SICKLANEMIE, aboutit chez le sujet jeune à une anémie hémolytique grave avec de nombreuses thromboses artérielles succédant à la falciformation des hématies.

Cette affection progresse par poussées plus ou moins aiguës.

- L'autre légère, hétérozygote, la SICKLEMIE, évolue par poussées anémiques accompagnées de crises douloureuses viscérales. Le pronostic, dans ce cas, est bon.

Dans ces deux affections, on peut retrouver au fond d'oeil :

- des altérations vasculaires (HARDEN puis HENDERSON),
- des hémorragies (GOODMANN),
- des stries angiofides (PATON puis DUPONT-GUERRY).

L'OSTEITE DEFORMANTE DE PAGET

Les lésions histopathologiques de cette affection, qui se développe à bas bruit, pour ne se dévoiler cliniquement qu'à l'âge adulte, sont les mêmes que précédemment et situées au niveau des fibres élastiques.

Elles aboutissent à une déformation hypertrophique des os longs et du crâne, donnant l'aspect "Pagétoïde" caractéristique.

On notera par ailleurs :

- des calcifications rénales avec calciurie augmentée,
- des altérations des tuniques vasculaires élastiques, avec artériosclérose,
- des surdités plus ou moins prononcées,
- des stries angioïdes de la rétine dont le pourcentage est de 9 % selon SCHOLZ.

L'ELASTOSE SENILE

Cette affection prédomine au niveau des parties découvertes. Elle est caractérisée par une atrophie cutanée, touchant le sujet âgé, avec pigmentation de la peau, qui s'amincit et subit une hypertrophie élastique du derme et de l'épiderme.

On a décrit dans quelques cas des stries angioldes de la rétine.

SYNDROME D'EHRLERS-DANLOS

Beaucoup plus rare, il associe :

- un syndrome cutané, avec hyperélasticité de la peau qui donne à la traction des plis très importants. Cette peau est fragile et se déchire, aboutissant à des cicatrisations chéloïdes.
- un syndrome articulaire avec hyperlaxité ligamentaire, scoliose, luxations.
- des pseudotumeurs molluscoïdes, succédant à des hématomes,
- un syndrome cardio-vasculaire avec fragilité vasculaire amenant à des hémorragies multiples,
- des altérations oculaires faites de : kératocones, luxations du cristallin, sclérotiques bleus, décollements de la rétine, stries angioïdes.

MALADIE DE MARFAN

La maladie de Marfan ou "arachnodactylie", est un syndrome à caractère familial, composé :

- d'un gigantisme relatif touchant les extrémités des membres,
- de troubles neuropsychiques avec arriération mentale, microcéphalie, épilepsie,
- de malformations cardio-vasculaires : persistance du trou de Botal, communication inter-ventriculaire, insuffisance aortique,
- de troubles endocriniens, hypogonadisme, goitres,
- de troubles oculaires avec ectopie, luxation du cristallin, stries angioïdes.

T R A I T E M E N T

Il est frappant, face à la gravité du pronostic visuel, de voir la pauvreté des traitements qui ont été proposés. Aussi est-il paradoxalement plus facile de dire ce qui est inutile ou nuisible.

- La vitaminothérapie : faite de façon systématique et prolongée sous forme de vitamines E, C, A, s'est révélée inefficace sur les lésions anciennes. Son efficacité est discutée sur les hémorragies récentes.
- Les angio-protecteurs : ces médicaments dont le but est de lutter contre la fragilité vasculaire, pour éviter les phénomènes hémorragiques, sont donnés systématiquement étant donné les risques évolutifs.
- Les extraits embryonnaires en injections n'ont rien apporté quant à l'évolution.
- La corticothérapie, qui avait suscité des espérances, a été abandonnée car différents cas d'hémorragies maculaires survenant au cours du traitement ont été décrites.
- Les inclusions de placenta, à l'exception de deux cas, dont un décrit par DEBROUSSE en 1952, n'ont pas amené d'amélioration.
- Les cycloplégiques locaux, qui devaient, par suppression des tractions exercées par le muscle ciliaire, ralentir l'évolution, ont été décevants.

Par contre, en 1969, GASS aux Etats-Unis puis OFFRET, COSCAS, ORSINI-DUPONT en France, proposaient une technique intéressante la photocoagulation, après angiographie fluorescéinique.

Cette technique serait d'autant plus attirante, étant donné la gravité fonctionnelle des atteintes maculaires, qu'il serait possible de prévoir les menaces et de photocoaguler les extrémités des stries, stoppant ainsi leur cheminement vers la macula.

Ces photocoagulations agiraient également au niveau des hémorragies, en empêchant leur apparition ou, si elles existent, l'extension des lésions dégénératives en donnant un aspect de "chorio-rétinite adhésive" cicatricielle stable.

Cependant, les cas publiés, avec le recul actuel, ne sont pas suffisants pour se faire une idée définitive, surtout que le mode d'action sur l'évolution des stries n'est pas encore élucidé.

OBSERVATION n°I

Monsieur M... Habile, 45 ans, d'origine Nord-Africaine.

Consulte pour la première fois en novembre 1969 dans un hopital parisien
Devant une nouvelle baisse d'acuité visuelle, il se rend aux Quinze-Vingts
en juillet 1970.

- L'acuité visuelle est alors :

- OD avec -2,50 : 5/10 P2 lent

- OG moind de 1/50

- A la lampe à fente le segment antérieur est normal

- Les réflexes photomoteurs sont normaux, la tension oculaire est de 14 à l'aplantation à droite et à gauche.

FOND D'OEIL

OD : un anneau péri-papillaire typique, d'une épaisseur de trois diamètres vasculaires, incomplet en nasal, repose sur un réseau choroïdien anormal. De cet anneau partent en temporal supérieur des stries angioldes brun rougeâtre, un peu plus épaisses qu'un vaisseau, très ramifiées et allant jusqu'à quatre ou cinq diamètres papillaires vers la périphérie. Les bords sont nets, avec un fin liseré décoloré.

En nasal les stries sont plus fines mais l'une d'elle traverse la partie inférieure de la région maculaire, qui a un aspect granité.

Tout le fond d'oeil est très remanié et l'on retrouve des plages pigmentées et des "druses" de la rétine.

Il faut aller très loin en périphérie pour trouver un fond d'oeil moins altéré, encore qu'il soit parsemé de nombreux grains de pigment.

OG : en plus d'un aspect similaire dans l'ensemble, on est frappé par l'énorme placard blanc nacré, aux reflets bleutés, qui témoigne de la prolifération gliale. Autour, une auréole de pigments très foncés est bordée par une zone hémorragique. Une strie rougeâtre, très large, avec un important liseré pigmenté, traverse de part en part cette région.

CHAMP VISUEL

A droite : on note un léger rétrécissement périphérique avec une tache de Mariotte élargie.

A gauche : le champ est très rétréci périphériquement, ne dépassant pas l'isoptère 70 en temporal, 40 en nasal. On met en évidence un scotome central qui englobe la tache aveugle et s'étend vers la région supérieure.

FARNSWORTH 15

montrant axe bleu-jaune très net de l'oeil droit.

L'ELECTRORETINOGRAMME

a un tracé symétrique, avec en blanc une réponse négative en début d'examen, sans onde b2.

En rouge, la réponse de b1 b2 est moyenne ainsi qu'en bleu.

L'ensemble donne donc un tracé négatif en début d'adaptation, avec mauvaise adaptation de b2, donc une double atteinte photopique et scotopique.

Cet aspect d'altération est assez original, puisque la plupart des auteurs s'accordent à dire que l'ERG est à ce stade subnormal.

FLUOROGRAPHIE

De nombreuses stries visibles en lumière blanche ne s'éclairent pas, ce qui est théoriquement en faveur de leur origine récente. Par ailleurs, on retrouve à gauche la grosse lésion maculaire avec une zone noirâtre bordée de flaques fluorescentes. L'ensemble du fond d'oeil est très lumineux et parsemé dans la région rétro-équatoriale, d'un semis de points ronds.

Un traitement de Dicynone, extraits placentaires, Difrarel, est alors prescrit.

EXAMEN GENERAL

On ne retrouve aucune notion d'hérédité dans le cas présent.

De nombreux épisodes de gastrites et de maelena ont amené à faire des radiographies digestives qui sont normales.

Le bilan cardiovasculaire est satisfaisant.

Au point de vue cutané les lésions sont typiques, siégeant sur les faces latérales du cou et des aisselles.

La biopsie cutanée confirme le diagnostic d'élasthorrhéxie.

Les examens de laboratoire sont normaux, mise à part une glycémie douteuse à 1 g 20. La recherche d'hémoglobines anormales est négative, on ne retrouve que de l'hémoglobine A.

Le dernier examen en décembre 1970 est identique, l'acuité visuelle de l'oeil gauche est toujours de 5/10 sans hémorragie maculaire.

OBSERVATION n°2

Madame B... Renée, 35 ans, femme de ménage.

Consulte pour la première fois en ville fin 1968, à la suite d'une baisse subite de vision de l'oeil droit.

En décembre 1969, consulte aux Quinze-Vingts.

- l'acuité visuelle est réduite à la perception de la lumière et des ombres à l'oeil gauche. Elle est de 10/10 P2 à droite.
- l'examen à la lampe à fente ne montre rien de particulier, les réflexes photo-moteurs sont normaux.
- la tension oculaire est de 18 à l'aplanation, à droite et à gauche.

FOND D'OEIL

A droite : on retrouve une image de Fundi flavimaculatus, le pôle postérieur étant parsemé de points jaunâtres. Pas d'anneau péri-papillaire mais de nombreuses stries étroites et courtes, avec un remaniement glial de la région maculaire, bordée d'hémorragies en flaques s'étendant jusqu'à la papille.

A gauche : il n'existe pas non plus d'anneau péri-papillaire mais en temporal une plage pigmentée jouxte la papille et deux stries radiaires très trappues et courtes filent vers la périphérie. Dans cette région la rétine est décollée de l'épithélium pigmenté, jusqu'à proximité de la région maculaire qui a un aspect granité.

CHAMP VISUEL

n'a pas pu être relevé à droite, à gauche il est sub-normal.

L'ELECTRORETINOGRAMME

donne simplement une amplitude un peu plus faible à droite, sans atteinte du système scotopique.

LA FLUOROSCOPIE

illumine des stries courtes et trappues, beaucoup plus nombreuses qu'en lumière blanche.

Le reste de la rétine est parsemé de ponctuations lilacées, ne prenant pas le colorant.

L'EXAMEN GENERAL

découvre alors, siégeant sur les faces latérales du cou et de l'aisselle : de petites élevures longilignes et souples. La biopsie cutanée confirme le diagnostic de pseudoxanthome élastique.

Les examens cardio-vasculaires, neurologiques et digestifs sont négatifs.

En janvier 1970 :

- l'acuité visuelle de l'oeil gauche tombe à 6/10
- la strie qui passait au dessus de la macula s'est élargie et la zone opalescente atteint la proche région sus-maculaire.

En février 1970 :

- elle est hospitalisée pour hémorragies utérines, nécessitant plusieurs transfusions.

On trouve alors sur les cuisses et les jambes de nombreux hématomes très volumineux.

En avril 1970 :

- l'acuité visuelle de son oeil gauche est tombée à 3/10 avec P3, sans aucune lésion hémorragique de la macula.
- psychiquement, la jeune femme est très perturbée, accumulant les crises dépressives avec anorexie mentale.

LE TRAITEMENT

associe : Ercévit P, Dicynone, Diffrarel.

Une photocoagulation est envisagée par le Docteur HAUT, à l'Hotel-Dieu.

OBSERVATION n° 3

Monsieur B... Robert, martiniquais de 50 ans.

D'un naturel assez insouciant, ce sujet de race noire consulte en avril 1970, pour un voile apparu devant l'oeil droit quelques semaines auparavant

- l'acuité visuelle est alors :
 - OD inférieure à 1/20
 - OG avec une correction de -3 : 7/10 faible non améliorable.
- l'examen à la lampe à fente, l'études des réflexes photomoteurs, de la tension oculaire n'apporte rien.

FOND D'OEIL

A droite : on est frappé d'emblée par des stries typiques quant à la localisation, mais beaucoup plus importantes en épaisseur et en étendue qu'habituellement. La région maculaire est très remaniée avec un gros placard blanc nacré, des hémorragies et des exsudats en plage. La périphérie est constellée de placards pigmentés.

A gauche : les stries sont aussi importantes. L'une d'elles passe très près de la macula. La périphérie est identique à celle de l'oeil gauche.

L'ELECTRORETINOGRAMME

n'a pu être effectué.

LA FLUOROGRAPHIE

met en évidence l'importance de l'atteinte de ce fond d'oeil qui est fluorescent dans son ensemble.

L'EXAMEN GENERAL

permet de retrouver un pseudoxanthome élastique typique confirmé par la biopsie.

- l'examen cardiovasculaire montre qu'il existe déjà des lésions du système artériel avec hypertension artérielle à 19/10 et grande fragilité capillaire.
- au point de vue digestif, on retrouve des antécédents de brûlures gastriques et de moelena à répétition sans image radiologique anormale.
- il n'existe pas de trouble neurologique.
- les examens de laboratoire sont normaux et il n'existe pas d'hémoglobine anormale dans ce sang qui ne contient que de l'hémoglobine A.
- un traitement de régulateurs tensionnels, de protecteurs vasculaires et digestifs, de Relvène 1000 est alors prescrit.

En juillet 1970 :

- le malade consulte à nouveau car l'acuité de l'oeil gauche a encore baissée :
 - OD simple perception lumineuse
 - OG acuité inférieure à 1/50, avec énorme lésion maculaire.
- il est délivré au malade une carte d'invalidité et il part en maison de convalescence. Le pronostic pour ce sujet, atteint d'élastorrhexie systématisée, est très sombre du fait des lésions cardio-vasculaires et des hémorragies digestives qui se sont reproduites malgré les divers traitements.

OBSERVATION n° 4

Monsieur R... Michel, 21 ans, serrurier.

A l'occasion d'un accident de travail (projection de soudure dans l'oeil droit), ce jeune homme consulte pour la première fois en 1966 un ophtalmologiste de ville.

- en mars 1970, à la suite d'une baisse progressive de vision, il consulte aux Quinze-Vingts.
- l'acuité visuelle est alors de :
 - OD : 7/10 P2
 - OG : 6/10 P2 lent.
- l'examen à la lampe à fente et la tension oculaire sont normaux.

FOND D'OEIL

OD : l'anneau péri-papillaire, assez étroit, n'existe que dans la moitié temporale. De cet anneau part une strie fine de couleur lilas, qui prend une direction circulaire, juste en avant de la macula. De cette strie s'en détachent deux autres, concentriques à la papille.

La région maculaire a un aspect granité.

A cheval sur la strie voisine, existe une image de croissant siégeant près de la macula et qui évoquerait par son aspect une rupture choroïdienne.

D'autres stries fines et circulaires siègent, plus périphériquement. On ne retrouve pas de lésion hémorragique.

La périphérie est normale, seules quelques mottes pigmentées sont perçues.

OG : l'anneau péri-papillaire est presque complet, les stries sont très fines et ont aussi un trajet circulaire.

La macula est très granitée et un exsudat jaunâtre la surplombe.

La périphérie est le siège de nombreuses lésions gliales.

ELECTRORETINOGRAMME

Il est normal, l'amplitude est moyenne et symétrique.

LA FLUOROSCOPIE

met en évidence des stries fines et longues s'allumant avant les temps artériels et choroïdiens.

L'épithélium pigmenté est déjà très altéré.

L'EXAMEN GENERAL

découvre de discrètes stries blanchâtres au niveau de la base du cou. Le diagnostic de pseudoxanthome élastique est confirmé par la biopsie.

Les examens cardio-vasculaires et digestifs sont normaux.

Par contre, il existe un "état psychique" particulier chez ce malade agressif, qui a quitté le milieu familial après plusieurs fugues et disputes.

- les examens de laboratoire ne montrent aucune altération particulière, on ne retrouve pas d'hémoglobine anormale.

Les autres membres de la famille qui ont été examinés sont indemmes.

En décembre 1970 :

- l'acuité est de :

- OD : 6/10 P2 lent

- OG : 5/10 faible, P3

Seul des traitements vitaminiques ont été prescrits chez ce malade dont l'acuité semble continuer à baisser lentement, sans apparition de lésion hémorragique.

OBSERVATION n°5

R... Daniel, lycéen, 18 ans.

En 1967, à la suite d'un traumatisme oculaire occasionné par un ballon dans la cour de récréation de son école, le jeune Daniel consulte un ophtalmologiste dans le Nord de la France.

Devant la non récupération de l'acuité visuelle, il se rend alors en 1968 aux Quinze-Vingts :

- l'acuité visuelle est alors :

- OD : +0,50 = 8/10 non améliorable P2

- OG : +0,50 = 1/10 faible P20

- le segment antérieur, les réflexes photomoteurs, la tension oculaire sont normaux.

FOND D'OEIL

OD : l'anneau péri-papillaire qui repose sur une plage jaune opalescent est très fragmentaire. La seule zone importante et typique est située en temporal. Le fond d'oeil est zébré de fines stries radiaires, couleur "lie de vin" qui s'étendent jusqu'à quatre ou cinq diamètres papillaires et sont très ramifiées. Une grosse strie blanche se détache du fragment d'anneau temporal. D'un diamètre de trois vaisseaux avec un lit blanchâtre étendu, elle se dirige horizontalement, passant sous la macula qui est auréolée d'une plage pigmentaire brônâtre. On ne retrouve pas d'hémorragie, la périphérie est pratiquement normale.

OG : l'anneau péri-papillaire est fragmenté, les stries sont également fines et longues. Une grosse strie bordée d'une large plage opalescente traverse la macula qui est très remaniée et centrée par un placard blanc nacré. Quelques hémorragies fines sont visibles au dessus d'elle.

CHAMP VISUEL

le champ visuel de l'oeil droit est normal, par contre à gauche le rétrécissement est tellement important que le V/4 ne dépasse pas l'isoptère 30. Un gros scotome central ne laisse persister qu'une auréole périphérique de vision.

L'ELECTRORETINOGRAMME

est normal pour l'oeil droit, un peu altéré à gauche, avec des potentiels faibles en fin d'adaptation.

LA FLUOROSCOPIE

met en évidence à droite deux stries issues de la papille et qui passent respectivement au dessus et au dessous de la macula qui est respectée. A gauche, des stries très importantes traversent la zone maculaire remaniée.

LE FARNSWORTH 100

visualise un axe bleu-jaune évident.

A L'EXAMEN CUTANE

de fines élevures siégeant sur la face latérale du cou et de l'aisselle évoquent le diagnostic d'élasthorrhexie qui est confirmé par la biopsie.

Les autres bilans sont négatifs.

Les examens de laboratoire ne sont pas perturbés, on ne retrouve pas d'anomalie dans l'hémoglobine qui est composée de 2 % de F et 98 % de A.

Un traitement de Relvène 1000 est commencé.

En 1969 :

- l'acuité visuelle est de :

- OD : 8/10 P2
- OG : 1/10 P20 difficile

En décembre 1970 :

- OD : 8/10 P2
- OG : 1/20 P28

La famille examinée ne présente aucune anomalie.

OBSERVATION n°6

Monsieur L... Roland, cheminot, 38 ans.

En 1967, ce cheminot remarque une légère baisse de vision de l'oeil gauche, qui ne l'inquiète pas outre mesure.

Quatre mois plus tard, à la suite d'une plaie de l'arcade sourcillière et de la paupière inférieure, avec section du canal lacrymal, il est hospitalisé chez le Docteur Guillaumat.

- OVOD : 9/10 non améliorable, P2
- VOG : inférieure à 1/20 P28 difficile.
- segment antérieur, tension, réflexes photomoteurs sont normaux.

FOND D'OEIL

OD : la papille porte dans sa partie inférieure deux ou trois "Druses" et est entourée en temporal par un anneau péri-papillaire fin.

De cet anneau partent des stries brunes "lie de vin" à bords nets, fines et longues. L'une d'elle passe à travers l'aire maculaire pour bifurquer vers le haut et le bas en dehors du pôle postérieur.

Sur toute la périphérie on note des "Druses" de la lame vitrée éparses, de couleur jaune opalescent. On ne retrouve pas d'hémorragie.

OG : la papille est littéralement hérissée d'un bouquet de "Druses" saillantes qui

donnent un aspect muriforme de couleur jaune, débordant la papille en nasal. La partie temporale est bordée par une grosse strie de type vasculaire qui file ensuite en dehors et passe au dessus de la macula. De nombreuses stries plus fines se dirigent radiairement vers la périphérie.

La région maculaire est centrée par un gros placard de gliose bordé de plages pigmentaires et de quelques hémorragies.

L'ensemble de la rétine est parsemé de "Druses" plus abondantes dans l'hémi-rétine supérieure.

LE CHAMP VISUEL

est normal à droite, mais à gauche la périphérie est irrégulière et un scotome central s'étend de façon arciforme vers le haut.

La tache aveugle est élargie et coupe le 3/1 en dehors.

L'ELECTRORETINOGRAMME

est symétrique avec des amplitudes un peu faibles pour un sujet de 38 ans.

LA FLUOROSCOPIE

éclaire une multitude de "druses" et de stries atrophiques. D'autres stries plus fines restent sombres.

L'EXAMEN ET LA BIOPSIE CUTANEE

montrent un pseudoxanthome élastique étendu sur la région cervicale, axillaire et ombilicale.

Au point de vue cardio-vasculaire, on note une localisation artérielle avec des tibiales postérieures difficiles à percevoir et un indice oscillométrique très bas. Les examens de laboratoire ne sont pas perturbés, la vitesse de sédimentation est, comme dans la plupart de nos observations, légèrement augmentée :
1 h = 11 ; 2 h = 24 ; 24 h = 78.

En août 1967 :

- l'acuité visuelle est de :
 - OD : 7/10 P2
 - OG : inférieure à 1/20 P28
- le traitement associe Diffrarel, Citroflavonoïdes.

En 1969 :

- l'acuité visuelle est identique, l'étude familiale ne met pas en évidence d'autre cas.
- il ne nous a pas été possible de revoir le malade qui est parti s'établir dans le Pas de Calais.

OBSERVATION n°7

Madame P... Mireille, secrétaire, 30 ans.

Cette jeune femme est envoyée en 1965 chez un ophtalmologiste de ville par un dermatologiste qui la suit pour pseudoxanthome élastique.

- l'acuité visuelle est alors de :

- OD : 10/10

- OG : 10/10

- de fines stries peu importantes sans lésion maculaire sont retrouvées.

En juin 1967 : elle consulte aux Quinze-Vingts pour une baisse brutale de vision, avec déformation des objets.

- l'acuité visuelle est alors :

- OD : 10/10 P2 sans correction

- OG : compte les doigts à 20 cm

- l'examen du segment antérieur, des réflexes photomoteurs, de la tension oculaire ne révèle rien de particulier.

FOND D'OEIL

OD : un très fin anneau péri-papillaire, donne naissance en temporal supérieur et en nasal, à deux fines stries pigmentaires longues de quatre diamètres papillaires. Plusieurs stries circulaires sont retrouvées en temporal à mi-distance de l'équateur. La région maculaire n'a pas d'aspect granité mais on retrouve des exsudats d'aspect frais au dessus et en dessous d'elle. Vers la périphérie on retrouve des mottes de pigment et quelques plages exsudatives.

OG : l'anneau péri-papillaire existe surtout en nasal. La papille porte quelques "druses". En nasal supérieur et inférieur partent deux grosses stries "lie de vin" bordées de pigments qui se ramifient en périphérie. Au niveau de la macula se trouve un foyer chorio-rétinien pigmenté et auréolé d'hémorragies radiaires en flammèches. La région maculaire est traversée par une strie rougeâtre qui va donner avec trois autres un aspect assez particulier d'étoile à quatre branches. Cette étoile, dont le centre est juste en dehors de la macula, s'étend jusqu'à l'équateur. On retrouve en périphérie des plages exsudatives et pigmentées.

CHAMP VISUEL

OD : montre un rétrécissement régulier périphérique

OG : en plus du rétrécissement périphérique, existe un gros scotome central qui englobe la tache aveugle.

ELECTRORETINOGRAMME

Il est subnormal des deux yeux, les amplitudes sont moyennes.

FLUOROGRAPHIE

OD : les stries très longues semblent peu évolutives, sans oedème péri-lésionnel. La macula est indemne, si l'on excepte le bouquet de colloïde sous jacent.

OG : en plus des stries typiques, une énorme image en cocarde repose sur un vaste

hématome de la région maculaire. Cet aspect fait penser aux dégénérescences maculaires séniles centrales à la phase d'infarctissement choroïdien.

L'EXAMEN GENERAL

constate les lésions cutanées décrites par le dermatologue.

- l'examen cardio-vasculaire retrouve un souffle carotidien important, aucune autre lésion,
- de petits signes digestifs : brûlures, crampes d'estomac, font effectuer une radiographie de contrôle qui est négative.

Il n'existe dans la famille aucun cas semblable.

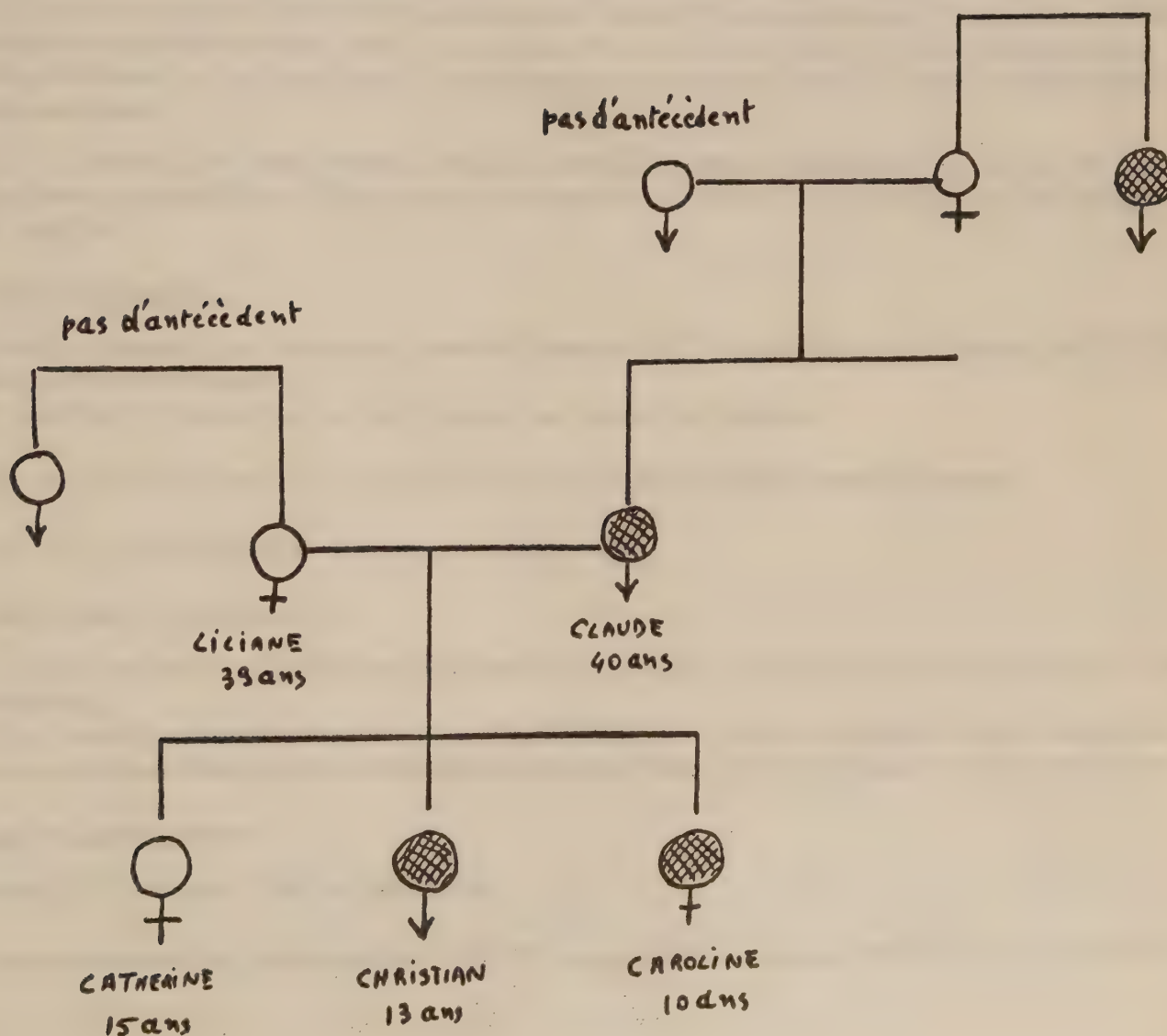
Le traitement a consisté en : Difrarel, Relvène, Rutascol.

- l'acuité visuelle n'a pas varié depuis cette date,
- le fond d'oeil n'a pratiquement pas évolué de l'oeil droit.

FAMILLE A...

C'est à la suite d'un bilan ophtalmologique demandé par un dermatologue pour la petite Caroline, 10 ans, que nous avons découvert chez le père des stries angioïdes typiques, avec lésions maculaires, et chez le frère, 13 ans, des lésions débutantes du fond d'oeil.

Ces lésions débutantes nous ont paru présenter beaucoup d'intérêt étant donné le petit nombre de cas publiés dans la littérature.



OBSERVATION N°8

A... Claude, 43 ans.

Myope de -5,50 de l'oeil droit, de -6,50 de l'oeil gauche, cet homme consulte aux Quinze-Vingts en 1970 dans les circonstances que nous venons de décrire.

- l'acuité visuelle est alors :

- OD : -5,50 = 3/10 P3

- OG : -6,50 = 10/10 lents P2

- l'examen à la lampe à fente, la tension oculaire et les réflexes photomoteurs sont normaux.

FOND D'OEIL

OD : on ne retrouve pas d'anneau péri-papillaire. Les stries, d'aspect pigmentaire, partent de l'abord même de la papille, en nasal inférieur et supérieur. Elles s'étendent vers la périphérie jusqu'à une distance de quatre diamètres papillaires. On retrouve par ailleurs de nombreuses stries fragmentaires et une plage d'hémorragie résiduelle située entre la papille et la macula. Deux plages exsudatives surplombent cette dernière. La périphérie est parsemée de nombreuses taches pigmentées.

OG : l'aspect est très voisin mais les deux grandes stries s'étendent en temporal, longues et ramifiées. Une plage de pigments entoure le quart inféro-externe de la papille.

CHAMP VISUEL

Celui-ci montre un scotome central étendu de l'oeil droit, qui recoupe le II/1 dans sa partie supérieure.

A gauche le champ est rétréci avec une encoche nasale.

LE FARNSWORTH 15 et l'ELECTRORETINOGRAMME sont normaux.

LA FLUOROGRAPHIE n'a pu être effectuée.

L'EXAMEN GENERAL

n'a pas permis de retrouver d'affection cutanée. La seule biopsie effectuée a été négative.

- les examens cardio-vasculaires, pulmonaires et neurologiques sont normaux.
- on retrouve des épisodes fréquents de gastrite, il n'y a jamais eu de moelena.

LE TRAITEMENT

associe : Relvène 1000 et Difrarel.

- les examens de laboratoire n'ont fait apparaître aucune altération particulière.

Le 4 février 1971 :

- l'acuité et les différents examens étaient identiques.

A... Catherine, 16 ans.

Il n'a été retrouvé chez cette jeune fille, aînée des trois enfants, aucun signe d'atteinte cutanée ou oculaire.

A... Christian, 14 ans.

Premier examen le 1er juin 1970 :

- acuité visuelle :

OD et OG : 10/10 avec -1 P2

- l'examen à la lampe à fente, le tonus et les réflexes photomoteurs sont normaux.

FOND D'OEIL

ODG : on est frappé par la symétrie d'aspect des fonds d'yeux. De prime abord, ils nous sont apparus dans leur ensemble comme étant normaux.

Cependant, en observant plus finement, on perçoit en dehors des maculae, une zone à pointillé liliacé en arc de cercle.

Le pôle postérieur est intact et il n'est pas possible de retrouver de stries angiolides. Les vaisseaux sont normaux. En périphérie temporale, on retrouve quelques fines mottes de pigments.

LE CHAMP VISUEL est strictement normal.

LE FARNSWORTH 15 ne met pas d'axe en évidence.

L'ELECTRORETINOGRAMME n'a pu être pratiqué.

LA FLUOROGRAPHIE ne fait pas ressortir de strie invisible ophtalmoscopiquement. Les zones à pointillé liliacé para-maculaire ont une fluorescence sub-normale. Les maculae sont normales ainsi que la périphérie.

L'EXAMEN GENERAL

met en évidence une très discrète atteinte cutanée faite de petites stries fines situées sur les faces latérales du cou. Une biopsie confirme la présence d'un pseudoxanthome élastique.

- les examens cardio-vasculaires, pulmonaires, neurologiques et digestifs sont normaux, encore que Christian se plaigne fréquemment de brûlures d'estomac.
- les examens de laboratoire sont normaux, il n'a pas été procédé à une recherche d'hémoglobine anormale.

Le dernier examen en février 1971 est strictement identique.

A... Caroline, 10 ans.

C'est à la suite d'un examen demandé par un dermatologue, que nous avons vu toute la famille le 1er juin 1970.

- acuité visuelle :

ODG : 10/10 P2 sans correction

- l'examen à la lampe à fente, la tension oculaire, les réflexes photomoteurs sont normaux.

FOND D'OEIL

OD : la papille est normale. Cependant, en temporal inférieur, très près de la papille, existe une ébauche d'anneau péri-papillaire, d'où émerge une strie angioïde d'aspect très trappu, entourée d'un halo blanc assez étendu. A l'ophtalmoscope, on ne suit pas cette strie à plus de deux diamètres papillaires. Il n'est pas possible de repérer d'autre strie. En dehors de la macula, qui est normale, on retrouve une zone de ponctuation liliacée. Mais ce qui est le plus frappant, c'est la présence de petits foyers très superficiels, d'aspect kystoïde "en bulles". Ces foyers sont éparpillés dans tout le pôle postérieur, mais plus précisément en temporal. La périphérie montre quelques petits amas pigmentés.

OG : l'aspect est très semblable, la seule strie visible est également en temporal inférieur, de même taille. On retrouve l'aspect de ponctuation liliacée en dehors de la macula. Les petits foyers que nous avons découverts pour la première fois dans cette observation sont aussi présents de ce côté. Ils forment même une petite plage de quatre foyers minuscules au dessus de la macula et un triangle temporal inférieur assez périphérique. La pointe de ce triangle est formée par une "bulle" superficielle puisqu'elle coiffe l'artère voisine. Leur taille est à peu près de deux diamètres de vaisseau papillaire.

LE CHAMP VISUEL et le FARNSWORTH sont normaux.

FLUOROGRAPHIE

Des deux côtés, les ébauches de stries angioïdes visibles initialement, s'éclairent très vivement et on peut les suivre assez loin de la papille. Il n'a pas été vu de lésion de la zone maculaire, les foyers arrondis, blanchâtres restent muets. Dans les zones à pointillé liliacé, la fluorescence est sensiblement normale.

EXAMEN GENERAL

Un pseudoxanthome élastique typique des faces latérales du cou et de l'ombilic, confirmé par la biopsie, est mis en évidence.

Les examens cardio-vasculaires ne mettent en évidence qu'un petit souffle proto-systolique au foyer pulmonaire. La radiographie montre une légère cardio-mégalie avec coeur d'aspect globuleux.

Le reste des examens ne montre aucuné anomalie.

Le dernier examen en février 1971 est identique.

DISCUSSION

Ces dix observations que nous avons pu regrouper, nous ont permis d'étudier les différents modes de découverte des stries angioïdes :

- baisse d'acuité visuelle,
- examens systématiques,
- traumatismes parfois minimes, mais qui amènent à une découverte fortuite ou précipitent l'apparition des complications maculaires.

Elles nous ont également amené à observer la multiplicité de leurs aspects ophtalmoscopiques, et des lésions associées.

- Par la suite, les différentes hypothèses que nous avons étudiées, quant à l'histopathogénie, nous ont souvent laissé insatisfaits. Si la théorie de l'altération dégénérative de la lame vitrée fait maintenant l'unanimité, son mécanisme primitif est encore très discuté.

- Le traitement a fait peu de progrès, seule la thérapeutique par photocoagulation, qui tente d'enrayer la marche des stries et des complications hémorragiques, nous est apparue intéressante, encore que son mode d'action ne soit pas extrêmement clair.

- En fait, ce qui nous a surtout frappé, c'est que à l'encontre de ce qui a toujours été affirmé, et qui tend à faire des stries angioïdes une affection de l'adulte âgé, les dix malades que nous avons suivis étaient des sujets jeunes et six d'entre eux avaient moins de trente ans.

- De plus, l'évolution de cette affection a été chez eux rapide et a amené l'acuité visuelle d'un oeil au dessous de 1/10, alors que l'autre oeil continuait à évoluer, laissant présager une cécité totale, comme ce fut le cas pour le premier malade qui n'avait pas quarante ans.

- Ces sujets ont présenté des scotomes centraux avec hémorragies et plaques blanches d'atrophie maculaire. Mais leur vision a continué à se détériorer, atteignant tout le champ visuel et ceci sans modification visible des altération du fond d'oeil.

- Il existe donc des lésions beaucoup plus étendues que celles perceptibles ophtalmoscopiquement. Elles sont vraisemblablement dues à des troubles circulatoires qui vont détruire les fonctions visuelles au niveau de leur conduction puisque l'électrorétinogramme reste normal.

Par ailleurs, l'étude de la famille A... nous a paru intéressante.

En effet, nous avons pu retrouver des altérations du fond d'oeil chez l'oncle, le père et deux des trois enfants, ce qui prouve la grande pénétrance du caractère héréditaire non lié au sexe.

- Mais ce qui a été le plus original, c'est de pouvoir observer des lésions à leur extrême début comme chez le garçon de quatorze ans, dont le fond d'oeil montrait une zone de ponctuations liliacées disposées en arc de cercle à distance des maculae. Cette zone en fluorographie avait une fluorescence sub-normale et il n'a pas été possible de déceler de stries.

- Chez la petite fille de dix ans, nous avons par contre observé une courte strie typique, temporale inférieure, rejoignant une ébauche d'anneau péri-papillaire. Cette strie est apparue beaucoup plus étendue en fluoroscopie. En dehors des maculae siégeaient également deux zones de ponctuations liliacées mais surtout, nous avons pu retrouver de multiples foyers superficiels "en bulle" d'aspect kystoïde. Ces foyers étaient situés dans les couches les plus internes de la rétine puisqu'en certains endroits ils semblaient posés sur les vaisseaux dont ils masquaient le cours.

Pour terminer, les différents examens complémentaires ont été importants pour le bilan de l'étendue des lésions et il faut insister sur la fluorographie qui est un complément indispensable.

- L'étude du champ visuel nous a montré de nombreux rétrécissements périphériques, et l'électrorétinogramme par deux fois a présenté une double atteinte photopique et scotopique, ce qui n'est pas classique.

- Enfin, les examens de laboratoire ont mis en évidence, ;dans tous les cas, une légère augmentation de la vitesse de sédimentation qui se situait aux alentours de 20 à la première heure, de 40 à la deuxième heure et de 100 à la vingt quatrième.

- Les différentes études d'hémoglobines n'ont jamais permis de retrouver d'hémoglobine anormale.

CONCLUSIONS

Après revue de la littérature parue sur les Stries Angioïdes et examen de 10 cas personnels, nous pensons pouvoir donner les conclusions suivantes :

- 1) Cette affection a amené l'acuité visuelle d'adultes jeunes (six avaient moins de 30 ans) en dessous de 1/10 en quelques années.
- 2) Par la suite, elle a réduit tout le champ visuel à une simple perception lumineuse alors que les altérations du pôle postérieur n'évoluaient plus. Ceci nous a amené à penser qu'il existait des troubles circulatoires détruisant les fonctions visuelles au niveau de leur conduction puisque l'électrorétinogramme restait normal.
- 3) L'étude de la famille A... a mis en évidence la grande pénétrance du caractère héréditaire non lié au sexe, l'oncle, le père et deux enfants sur trois étant atteints.
- 4) Elle a permis d'observer des lésions à leur tout début. Elles sont faites de zones de ponctuations liliacées entourant les maculae et de foyers kystoïdes "en bulle" siégeant dans les couches les plus internes de la rétine.
- 5) Les examens de laboratoire ont montré une légère augmentation de la vitesse de sédimentation mais n'ont jamais permis de retrouver d'hémoglobines anormales.
- 6) A la lumière de ces différentes constatations, la théorie d'une altération enzymatique transmissible touchant le tissu élastique dans son ensemble, nous a paru une hypothèse de travail très plausible.

Vu, le Président de Thèse :

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur OFFRET

Professeur MILLIEZ

Vu et Permis d'Imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

ABREVEUX. J.

A propos de trois cas de stries angioïdes de la rétine. Thèse Paris, 1956

ALEZZANDRINI. A. A. , NICOLIC.

Retino-fluoresceinografia. Arch. Oftal. B. Aires, 40, 11, 363-382, 1965

ALEZZANDRINI

Stries angioïdes de la rétine. Leur étude au moyen de la rétino-fluorographie (en espagnol). Arch. Oftal. B. Aires, 42, 9, 259-263, 1967

AMALRIC. P. , BONNIN. P.

L'angiographie fluorescéinique (Rapport Soc. Ophtal. Fr. 1969)
Charles Lavauzelle Edit. Paris

AMALRIC. P.

L'intérêt de l'angiographie fluorescéinique dans les affections maculaires.
Bull. Soc. Belge Ophtal. 144, 987-1003, 1966

APPELMANS. M. et LEBAS. P.

Elastorrhéxie systématisée et lésions chorio-rétiniennes centrales.
Bull. Soc. belge Ophtal. 1952, 101, 401-428.

APPELMANS. M. et LEBAS. P.

Stries angioïdes et lésions associées. Ann. Oculist. Paris 1953, 186, 225-246.

ARDOUIN. M. , LEFRANC. J. , DARY. J.

Intérêt clinique de l'angiofluorographie chorio-rétinienne. Bull. Soc. Ophtal. Fr. 69, 1, 123-131, 1969.

AUBRY.

Angiographie oculaire en fluorescéine. Clin. Ophtal. 1, 5-134, 1970.

BABEL. J.

Pathologie et clinique de l'épithélium pigmentaire.
Bull. Soc. Ophtal. 70, 3, 375-381, 1970

BABEL. J. , FARPOUR. J. H.

Les lésions de la choroïde dans les dégénérescences à la lumière de la fluorétinographie. Ophtalmologica Base, 156, 4, 305-312, 1968.

BEDELL. A. J.

Angioid Streaks in the deep layers of the retina. Amer. J. Ophtal. 1945.
28, 601-616.

BEDELL. A. J.

Les stries angioïdes de la rétine.
Bull. Mém. Soc. Fr. Ophtal. 1960, 63, 187-194.

BERTRAND. J. J. , HART. M. L. , VOISIN. J.

Drépanocytose et stries angioïdes. A propos d'un cas traité par photocoagulation.
Soc. Ophtal. Paris octobre 1970.

BISCHLER. V.

Le fond d'oeil moucheté multicolore, manifestation frustre de la maladie
de Gröenblad et Strandberg. Bull. Mém. Soc. Fr. Ophtal. 1955, 68, 287-291.

BLONDEAU. M. , MATHIVAT. A. , VOISIN. J. et TRIS. L.

Les manifestations artérielles de l'élastorrhéxie systématisée (syndrome de
Gröenblad-Strandberg). Sem. Hop. Paris, 1961, 37, 1237.

BONAMOUR. G.

Ophtalmologie clinique. Tome I, Edit. Doin Deren Paris 1969, P;689-690.

BONAMOUR. G.

Stries angioïdes et contusions du globe. Soc. Ophtal. Lyon novembre 1965.

BONNET. P.

Les stries angioïdes de la rétine. Arch. Opht. Paris 1933, 50, 721-750.

BONNET. P.

Stries angioïdes de la rétine, pseudoxanthome élastique des téguments.
Cyanose de la rétine. Bull. Soc. Ophtal. France, 1951, 750-751.

BONNET. P.

Les manifestations oculaires de la maladie d'Ehlers-Danlos. Bull. Soc. Ophtal
France, 1953, 623-626.

BONNET. P. , et BONNET. F. H.

Stries angioïdes de la rétine accompagnées d'hémorragies en nappes sous la
lame vitrée de la choroïde, à l'occasion d'une contusion du globe. Considéra-
tions sur les hémorragies en nappes qui se glissent sous la lame vitrée.
Bull. Soc. Ophtal. France 1948, 612-614.

BONNET. P. et CHAVANNE. H.

Stries angioïdes de la rétine et maladie de Paget.
Bull. Soc. Ophtal. France, 1949, 851-852.

BOUCHAT. J. , POULIQUEN. Y. , JOSEPH. C. , AUBRY. J.

Stries angioïdes et contusions oculaires. Aspect fluorétinographique.
Bull. Soc. Ophtal. Fr. 68, 4, 450-455, 1968.

BRETHOME. M.

Manifestations oculaire de la maladie d'Ehlers-Danlos. A propos d'un cas.
Thèse Paris 1968.

BRONNER. A. et LOBSTEIN. A.

Modalités évolutives de stries angioïdes. Bull. Soc. Fr. Ophtal. 1953, 844-849.

BUTLER. T. H.

A case of angioid streaks of the retina. Brit. J. Ophthal. 1944, 28, 220-224.

CALMETTES. L., DEODATI. F. et AMALRIC. P. M.

Stries angioïdes et pseudoxanthome élastique. Bull. Soc. Opht. Fr 1957, 347-350.

CASTELAIN. PY.

Pseudoxanthome élastique avec signes oculaires réalisant le syndrome de Gröenblad-Strandberg chez deux soeurs. Bull. Soc. fr. Derm. Syph. 1959 66, 137-138.

CAWLY. P., WEARY. P. E.

The significance of angioid streaks. Surv. Ophtal. 9, 2, 183, 1964

COLLIER. M.

Valeur de la rétinopathie à stries angioïdes en pathologie générale. Bull. Soc. Med. Pau, 66, 61, 15-35, 1966.

CONNOR. P. J. . r, JUERGENS. J. L., PERRY. H. O., HOLLENHORST. R. W. et EDWARDS. J. E.

Pseudoxanthoma elasticum and Angioid streaks : a Review of 106 cases. Amer. J. Med. 1961, 30, 537-543.

COPPEZ. H., DANIS. M.

Sur les stries angioïdes de la rétine. Arch. Opht. Paris, 1925, 42, 649-661.

COTTINI. G.

Association des syndromes de Gröenblad-Strandberg et d'Ehlers-Danlos dans le même sujet. Acta der-venere. Stockholm 1949, 29, 544-549.

COWPER. A. R.

Angioid streaks, Tears in Bruch's Membrane or Pigmented choroidal vessels. Arch. Ophtha. Chicago 1954, 51, 762-782.

DANIEL. F.

Pseudoxanthome élastique. Rev. Prat. Paris. 19, 30, 4377-4362, 1969.

DARY. J.

L'angiographie fluorescéinique en ophtalmologie. Thèse Rennes 1969.

DEBROUSSE. M.

Un cas de stries angioïdes traitées par inclusions de placenta. frais. Bull. Soc. Ophtal. France 1952, 233-235.

DELBOS. G. , CATROS. A. , EEUVRIER. Y. M. , ARDOUIN. M.

Effets d'une contusion oculaire chez un malade porteur d'une élastorrhéxie systématisée. Bull. Soc. Ophtal. France, 1959, 72-80

DOYNE. R. W.

Choroidal and retinal changes, the result of blows on the eye. Trans Ophth. Soc. U. K. 1889, 9, 129

DUTHIL. J. CHATELLIER. P. et LAHELLEC. M.

Hématémèse, manifestation initiale d'une élastorrhéxie systématisée découverte à l'occasion d'une contusion oculaire. Bull. Soc. franç. Derm. Syph. 1959, 66, 162-164.

ERBAKAN. S.

Gröenblad-Strandberg Syndrom. Report of two cases in which macular degeneration occurred before angioid streaks. Amer. J. Ophthal. 1961, 51, 704-706

FIRAT. T.

A propos d'un cas de syndrome de Gröenblad-Strandberg. Bull. Soc. Ophtal. France, 1962, 155-159

FRANCESCHETTI. A. et ROULET. E.

Le syndrome de Gröenblad-Strandberg -stries angioïdes de la rétine et pseudoxanthome élastique- et ses rapports avec d'autres affections du mésenchyme Bull. Soc. franç. Opht. 1935, 48, 416-422

FRANCOIS. J.

Stries angioïdes de la rétine, dégénérescence exsudative maculaire sénile et pseudoxanthome élastique de la peau (syndrome de Gröenblad-Strandberg) Bull. Soc. Belge Opht. 1939, 78, 99-109

FRANCOIS. J. et VERRIEST. G.

Les fonctions visuelles dans l'élastose rétinienne (rétinopathie à stries angioïdes). Bull. Soc. belge Opht. 1953, 105, 491-520

FRANCOIS. J. et VERRIEST. G.

Les fonctions visuelles dans l'élastose rétinienne. Ann. d'Ocul. 1954, 187, 113-144

FRANCOIS. J. et VERRIEST. G.

La campimétrie dans les affections vasculaires de la rétine. Ann. d'Ocul. 1956 189, 549-580.

FRANCOIS. P. et COUTER.

Stries angioïdes de la rétine avec présentation de malade. Bull. Soc. Ophtal. France 1950, 609

FRANCOIS. J. , DE ROUK. A. , FERNANDEZ-SASSO. D.

Electrorétinographie et électro-oculographie dans les maladies du pôle postérieur. Advanc. Ophtal. Basel, 21, 132-163, 1969

GASS. J. D. M.

Traitement par photocoagulation des maladies affectant la macula. Int. Cong. Opht. Mexico. 8, 14, Morch. 1970

GASS. J. D. M.

Néoplasie and traumatic lesions of choroid. Amer. J. Ophthal. 63, 3, Part II 689-711, 1967

GOODMAN

Sickle cell ocular disease. In beard C. "Symposium on congenital anomalies of the eye". CV, Mosby CO. Publ. Saint-Louis, 247-271, 1968

GROENBLAD. E.

Angioid streaks - pseudoxanthoma elasticum. Acta Ophthal. Kbh 1929, 7, 329.

GROENBLAD. E. et CARLBORG. U.

Pseudoxanthoma elasticum with angioid streaks and vascular changes. Nord. Med. 1940, 5, 579-584.

GUILLAUMAT et HALLOT-BOYER

Un cas de syndrome de Grøenblad-Strandberg (association de stries angioïdes de la rétine et de pseudoxanthome élastique). Soc. Opht. Paris séance du 16 janvier 1943, Annales d'Ocul. 1945, 178, 464-465.

GUYARD. M. et PERDRIEL. G.

A propos de deux observations de stries angioïdes. Bull. Soc. Opht. France 1958, 678-683.

HAGEDOORN. A.

Angioid streaks. Arch. Ophth. Chicago. 1939, 21, 746-774 et 935-965.

HAMARD. H. , CAMPINCHI. R. , BLANCK. C.

Manifestations oculaires des hémoglobinopathies. Clin. Opht. 3, 73-80, 1968.

HAMARD. H.

Oeil et maladie du tissu élastique. Clin. Opht. 1, 107-117, 1969

HART. M.

L'association des stries angioïdes et de la drépanocytose. A propos d'une observation. Thèse Paris 1970

HAYE, C.

Syndrome de Gröenblad-Strandberg et Ehlers -Danlos. Clin. Opht. 5, 149-169, 1969

HERMANS, M. R.

Les stries angioldes de la rétine. Bull. Soc. belge Opht. 1947, 87, 71-78,

HOGAN, M. J.

The Bowman lecture Bruch's membrane and disease of the macula. Role of elastic tissue and collagen. Trans. Ophthal. Soc. U.K. 87, 113-161, 1967

HUGONNIER, R. et ROYER, J.

Manifestations oculaires au cours de la maladie de Paget. Bull. Soc. Opht. France, 1959, 393-396

JAYLE, G. E., BOYER, R. C., SARRACO, J. B.

L'électrorétinographie. Rapport Soc. franç. Opht. Masson: Paris Edit. 1965 p. 770-774

KEARNY, W. F.

Hemoglobin S. Ophthalmopathy In Gordon D. M. Int. Ophthal. Clin. 7, 3, 605-613, 1967

KEITH, C. G.

Angioid streaks and Pseudoxanthoma elasticum. Brit. J. Opht. 1956, 40, 480-486.

KOFLER, A.

Beiträge zur Kenntnis der Angioid Streaks. Arch. Augenheilk 1917, 82, 134-149

LAW, F. W.

A contribution to the Pathology of Angioid Streaks. Trans. Ophthal. Soc; U.K. 1938, 58, 191-206

LEBAS, P.

Les syndromes oculo-cutanés. Bull. Soc. belge Ophtal. 1960, 124, 5-837

LEDOUX, C. R.

Les stries angioldes et leurs rapports avec la pathologie générale. Thèse Paris 1953, 90 973? n°708 Imp.

LEVASSEUR, J. Cl.

Stries angioldes et traumatisme. Importance du traumatisme oculaire dans la découverte d'une élastorrhexie systématisée de caractère familial. Intérêt médico-légal. Bull. Mém. Soc. franç. Opht. 1962, 75, 530-541.

- LISTER, W. T.
Angioid Streaks of the Retina. Ophthal. Review 1903, 22, 151-159
- MAGITOT, A.
Pigmentation angioïde de la rétine. Ann. d'Ocul. 1911, 145, 12-26
- MARGAILLAN, A.
Contribution à l'étude des stries angioïdes dans le cadre de l'élastorrhéxie systématisée. Thèse Alger, 1958, 125 p.
- MAWAS, J.
A propos des stries angioïdes de la rétine. Bull. Soc. Opht. France 1958, 291-292
- MAZALTON, A. et MESSIMY, R.
Maladie de Paget et syndrome de Gröenblad-Strandberg. Semaine des Hopitaux, 1961, 37, 3591-3596
- Mc WILLIAM, R. J.
Classification of Angioid streaks. Brit. J. Ophthal. 1955, 39, 298-300
- MIGLIOR, M. , DE MOLFETTA, V. , SPINELLI, D.
Comportement des fonctions visuelles dans la pathologie de la membrane de Bruch (en italien). Atti. Soc. Oftal. Ital. 25, 252-254, 1968
- OFFRET, G. , COSCAS, G. , ORSINI-DUPONT, C.
Photocoagulation des stries angioïdes après angiographie fluorescéinique. Arch. Ophtal. Paris, 30-5, 419-422, 1970
- PAGET, J.
On a form of chronic inflammation of bones. (Osteitis deformans). Med. Chir. Trans. Londres, 1877, 60, 37 et 1882, 65, 225.
- PASCHEFF.
Les stries angioïdes de la rétine comme phénomène transitoire. Arch. Opht. Paris, 1948, 8, 152-155
- PATON, D.
Angioid streaks and Sickie-cell Anemia. A report of two cases. Arch. Ophth. Chicago. 1959, 62, 852-858.
- PEARCE.
Interprétation of fundus signs in angioid streaks. Trans. Ophthal. Soc. U. K. 85, 429-435., 1965

PERCIVAL, S. P. B.

Angioid Streaks and Elastorrhexie. Brit. J. Ophthal. 52,4,297-307,1968

PLANGE, O.

On pigment strial with secondary changes in the retina after hemorrhage. Arch. Ophth. New-York, 1892, 21, 282-288

POULIQUEN, Y.

Dégénérescences tapéto-rétiniennes. Clin. Ophtal. 4, 187-197, 1967

RENARD, G.

Les stries angioïdes de la rétine et l'élastorrhexie systématisée. Presse méd. 1947, 57, 650-651.

RENARD G., DHERMY, P. et SARAUX, H.

Les calcifications dystrophiques dans les tissus dégénérés au cours de l'élastose systématisée. Bull. Soc. belge Ophtal. 1960, 124, 871-878

RENY, A., MENDELSON, P.

Syndrome de Gröenblad-Strandberg avec dégénérescence maculaire sans strie angioïde. Bull. Soc. Ophtal. Fr. 70, 1, 155-160, 1970.

RIZZUTI, A. D.

Angioid Streaks with Pseudoxanthoma elasticum. A case followed by photography over a period of 27 years. Amer. J. Ophthal. 1955, 40, 387-392

RUBINSTEIN, K., SICKLEMIA.

Retinopathy. Brit. J. Ophthal. 51, 4, 217-221, 1967

SARAUX, H., BIAIS, B.

Précis d'ophtalmologie. Masson et Cie Edit. Paris 1969, p. 428

SCHOLZ, R. O.

Angioid streaks. Arch. Ophth. Chicago. 1941, 26, 677-695

SMITH, J. C., GASS, J. D., JUSTICE, J.

Fluorescein fundus photography of angioid streaks. Brit. J. Ophthal. 48, 10, 517, 1964

SIEGRIST, A.

Beitrag zur Kenntnis der Arteriosklerosis der Augengefäße. Acta. IX. Int. Ophth. Kongr. Utrecht 1899, 131-139

STEPHENSON, S.

Angioid Streaks in Retina. Trans. Ophthal. U. K. 1892, 12, 140-143

- STRANDBERG. J.
Pseudoxanthoma elasticum. Verh. Dermat. Ges, Stockholm. Sbl. Haut. U.
Geschl. Drankh. 1929, 31, 689
- TEMINE. P.
Contribution à l'étude de l'élastorrhexie systématisée. Thèse Paris, Ed.
Jouve et Cie. 1940, 85 p.
- TERRY. T. L.
Angioid streaks and Osteitis deformans. Trans. Amer. Ophthal. Soc. 1934
32, 555-573
- THOMAS. G., CORDIER. K., RENY. A.
Stries angioldes : hérédité, épilepsie et autres associations morbides.
Bull. Mem. Soc. Fr. Ophtal. 79, 545-552, 1966
- TOURAINÉ. A. et HOROWITZ
Pseudoxanthome élastique avec horio-rétinite familiale chez une fille de 10 ans.
(élastorrhexie systématisée). Soc. Fr. Derm. 14 novembre 1946.
Ann. Derm. Syph. 1946, 6, 689-690
- TOURAINÉ. A. et JAMES
Pseudoxanthome élastique (élastorrhexie). Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. 1940
47, 217-219
- VALTY. J.
Syndrome de Marfan. Clin. Ophtal. 1, 111-118, 1968
- VERRIEST. G.
Contribution à l'étude des dyschromatopsies acquises. Bull. Acad. Roy.;
Méd. Belg.
- VIGNALOU. P.
Sur le mode d'extension des stries angioldes de la rétine. Bull. Soc. Ophtal.
France 1954, 454-458
- VOISIN. J.
Stries angioldes et taches chorio-rétiniennes chez un jeune garçon atteint de
pseudoxanthome élastique. Peut-on parler d'élastose choroïdienne ?
Bull. Soc. Opht. France, 1953, 227-231.
- ZENTMAYER. W.
Angioid streaks of the fundus oculi observed over a period of 36 years.
Arch. Ophth. Chicago. 1946, 35, 541-545.

